

Aus der Klinik und Poliklinik für Zahn-, Mund- und Kieferkrankheiten
Kieferchirurgische Klinik (Direktor: Professor Dr. Dr. H. Scheunemann)
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

Das melanotische Ameloblastom

Inauguraldissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Zahnheilkunde
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
den Medizinischen Fachbereichen

vorgelegt von
Berndt Wolfgang Klaus
aus Hamburg

1976

Mainz 1975



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41555607_0065

Aus der Klinik und Poliklinik für Zahn-, Mund- und Kieferkrankheiten
Kieferchirurgische Klinik (Direktor: Professor Dr. Dr. H. Scheunemann)
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

Das melanotische Ameloblastom

Inauguraldissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Zahnheilkunde
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
den Medizinischen Fachbereichen

vorgelegt von
Berndt Wolfgang Klaus
aus Hamburg

Mainz 1975



Fachbereichsdekan : Prof. Dr. Fuhr
Referent : Prof. Dr. Dr. Hausamen
Korreferent : Prof. Dr. Dr. Scheunemann
Tag der mündlichen Prüfung : 25.02.76

SECRET

MEINEN ELTERN

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

	Seite
1. E i n l e i t u n g	1
2. B e s c h r e i b u n g d e s T u m o r s a n H a n d d e r L i t e r a t u r	2
2.1. K l i n i s c h e s B i l d	2
2.2. H i s t o m o r p h o l o g i s c h e s B i l d	4
2.3. D i f f e r e n t i a l d i a g n o s e	6
2.4. T h e r a p i e	7
2.5. H i s t o g e n e s e d e s T u m o r s	8
2.5.1. O d o n t o g e n e T h e o r i e	8
2.5.2. T h e o r i e d e s R e t i n a - A n l a g e - T u m o r s	9
2.5.3. T h e o r i e d e s n e u r o e k t o d e r m a l e n A t a v i s m u s	10
2.6. T u m o r e n m i t a t y p i s c h e r L o k a l i s a t i o n	12
2.7. L i t e r a t u r ü b e r s i c h t	14
3. E i g e n e B e o b a c h t u n g	25
4. D i s k u s s i o n	30
5. Z u s a m m e n f a s s u n g	33
6. L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s	34
7. L e b e n s l a u f	

E I N L E I T U N G

Der melanotische Kiefertumor bei Säuglingen ist seit der Erstbeobachtung durch KROMPECHER (1918) in zahlreichen Veröffentlichungen beschrieben worden.

Die Schwierigkeit der histologischen Deutung findet ihren Ausdruck in der sehr unterschiedlichen Nomenklatur dieser Geschwulst. Am häufigsten werden die Bezeichnungen "Melanotisches Ameloblastom" (TIECKE und BERNIER, 1956), "Pigmentiertes Adamantinom" (BATTLE et al., 1952) und "Kongenitale pigmentierte Epulis" (HENRY und BODIAN, 1960) benutzt, die auf eine odontogene Abstammung dieser Tumoren hinweisen.

Andere Autoren vertreten die Theorie, daß der Tumor auf Grund einer versprengten Retinaanlage entsteht und gaben ihm somit den Namen "Retina - Anlage - Tumor" (HALPERS und PATZER, 1946).

Eine dritte Gruppe von Autoren glaubt den Grund für die Entstehung solcher Geschwülste in einem neuroektodermalen Atavismus zu sehen und schließt sich der Meinung von STOWENS (1957) an, der den Tumor "Melanotisches Progonom" genannt hat.

An Hand einer eigenen Beobachtung und einer Literaturübersicht soll das Krankheitsbild dieses seltenen Tumors eingehend dargestellt werden.

K L I N I S C H E S B I L D D E S
M E L A N O T I S C H E N A M E L O B L A S T O M S

Das klinische Bild des melanotischen Ameloblastoms stellt sich in allen Beobachtungen relativ einheitlich dar. Fast ausschließlich tritt dieser Tumor bei Säuglingen und in Ausnahmefällen bei Klein- und Schulkindern auf. Das Allgemeinbefinden und die Entwicklung der Kinder sind unbeeinflusst, zumal die Bildung der Geschwulst offenbar nicht mit Schmerzen einherzugehen scheint. Im späteren Wachstumsstadium allerdings kann die Oberfläche berührungsempfindlich werden (WASS, 1948). Allgemeine Symptome pflegen nicht aufzutreten. Blutbild, Liquor und Urin sind ohne pathologische Besonderheiten (KOCH, 1970). Die Symptomatik beschränkt sich auf lokale Erscheinungen im unmittelbaren Bereich des Tumors. Am häufigsten ist der frontale Anteil des Oberkiefers betroffen.

E x t r a o r a l ist in der Regel die Wange und Lippe deutlich durch den darunterliegenden Tumor aufgetrieben, evtl. mit Verdrängung des Nasenflügels (EDER, 1960; LESKIEN, 1964).

I n t r a o r a l imponiert die Geschwulst als breitbasige Auftreibung des Alveolarfortsatzes, die manchmal den harten Gaumen mit einbeziehen kann. Die Ausdehnung schwankt je nach Entwicklungsstadium zwischen Erbsen- und Mandarinengröße. Häufig sind in der Geschwulst vorzeitig durchgebrochene Milchzähne zu sehen. Die Schleimhaut über dem Tumor wirkt in den meisten Fällen glatt und schimmert teils grau-bläulich bis braun, teils aber auch unverändert blaß-rosa. In seltenen

Fällen kann sie durch eine permanente Traumatisierung durch die Antagonisten ulcerieren und dann eine schiefer-ähnliche Farbe annehmen, ein Zeugnis der Pigmentation (CARLIER, 1970).

Die K o n s i s t e n z erscheint unterschiedlich.

Abhängig von seiner knöchernen Begrenzung kann der Tumor sowohl knochenhart als auch prall-elastisch und fluktuierend sein. Häufig ergibt sich bei der Palpation ein zystischer Eindruck (LESKIEN, 1964; HELD, 1965).

Das W a c h s t u m der Geschwulst ist rapide. Aus diesem Grund wird zwischen Erstbeobachtung und Operation selten der Zeitraum von zwei Monaten überschritten (KOCH und HUTH, 1970).

R ö n t g e n o l o g i s c h erscheint der Tumor teils als scharf begrenzte Knochendestruktion, die manchmal sogar eine zystenähnliche Struktur aufweist (VANEK, 1956), teils aber auch als unscharfe Aufhellung, deren Ausdehnung nicht sicher abzugrenzen ist. Häufig lassen sich einzelne oder auch mehrere Zahnkeime darin erkennen, die nicht selten verlagert sind (KOCH und HUTH, 1970).

H I S T O M O R P H O L O G I S C H E S B I L D

Bei etwa der Hälfte aller Fälle wird die exzidierte Geschwulst partiell oder vollständig von einer bindegewebigen Kapsel umgeben. Die Randbezirke enthalten häufig Teile von Zahnanlagen oder vorzeitig durchgebrochene Milchzähne. Das Geschwulstgewebe besteht immer sowohl aus einer epithelialen als auch einer bindegewebigen Komponente. Letztere ist allerdings in Bezug auf ihren Gehalt an Zellen und kollagenen Fasern recht variabel. Auch können die Bindegewebszellen vereinzelt Melanin enthalten (HÜNERWADEL, 1953).

Der epitheliale Anteil ist gekennzeichnet durch zwei Zelltypen (SATO et al., 1965; KOCH und HUTH, 1970):

1. größere kubische oder zylindrische Zellen mit chromatinarmen Kernen und körnigem Protoplasma, welche in unterschiedlichem Umfang braune bis braunschwarze körnige oder auch stäbchenförmige (VANEK, 1956) Melanineinlagerungen enthalten. Teilweise können die Kerne sogar durch das Pigment vollkommen maskiert werden.
2. kleinere Zellen mit annähernd rundem hyperchromatischem Kern und einem nur schmalen Zytoplasmasaum.

Die Anordnung dieser beiden Zellarten führt nun zu einem typischen, teilweise als organoid bezeichneten Tumorbild (EDER und SCHLEGEL, 1960): Die großen pigmentierten Zellen bilden sowohl drüsenschlauchartige Strukturen als auch solide Epithelnester, -zapfen oder -stränge, die alle von kollagenem Bindegewebe umgeben sind. Auch gefäßähnliche

Spaltbildungen und zystische Formen kommen vor. Die kleineren Zellen treten als solide oder locker gefügte Herde auf und hängen manchmal netzförmig mit ihren zytoplasmatischen Fortsätzen zusammen. Da sie nicht selten von den größeren Zellen mantelförmig umgeben werden, bilden sich auf diese Weise glomerulähnliche Strukturen (CALDWELL et al., 1955; ALLEN et al., 1969).

Vereinzelte werden in der Literatur noch als dritte Zellform spindelförmige bipolare Zellen beschrieben, die Ähnlichkeit mit den Neuroblasten haben sollen (MARTIN und FOOTE, 1951; STOWENS, 1957). Jedoch konnten Nervenfasern in diesen Zellen mit Hilfe der bekannten Färbemethoden bis jetzt nicht dargestellt werden (SATO, 1965).

Trotz des relativ häufig beschriebenen infiltrativen Wachstums wurden Einbrüche in Blutgefäße (CLARKE und PARSONS, 1951) sowie Kernunruhe mit atypischen Mitosen (DUDITS und SZABO, 1935; HELD, 1965) nur sehr selten beobachtet.

D I F F E R E N T I A L D I A G N O S E

Auf Grund des klinischen Bildes, der raschen Entwicklung der Geschwulst und des Alters der Patienten sollte klinisch der Verdacht auf ein melanotisches Ameloblastom gelenkt werden. Jedoch muß der Tumor differentialdiagnostisch gegen follikuläre Zysten, die kongenitale Epulis, Hämangiome, Oberkiefersarkome und Melanome klinisch und histologisch abgegrenzt werden. Die endgültige Sicherung der Diagnose muß stets der histologischen Abklärung vorbehalten bleiben. Besonders der organoide Aufbau der aus zwei Zellarten bestehenden epithelialen Anteile des Tumors ist kennzeichnend für das melanotische Ameloblastom. Sollte trotz der typischen Anordnung der bindegewebigen und der epithelialen Komponente immer noch der Verdacht auf eine Zyste oder einen der oben genannten Tumoren bestehen, so dürfte jedoch das gleichzeitige Auftreten von Melanineinlagerungen in den großen kubischen Zellen der Geschwulst zur endgültigen Diagnose eines melanotischen Ameloblastoms führen. Der auf Grund der Pigmentierung naheliegende Verdacht auf ein Melanom kann sicher erst durch die histologische Untersuchung ausgeschlossen werden.

T H E R A P I E

In allen in der Literatur mitgeteilten Fällen wurde der Tumor so radikal wie möglich operativ entfernt. Dabei konnte häufig erst während der Operation die gesamte Ausdehnung des Tumors vollständig erkannt werden. Manchmal mußten nicht nur Teile des befallenen Processus alveolaris, sondern auch große Partien des übrigen Oberkiefers geopfert werden (LESKIEN, 1964). Das Ausmaß der durchgeführten Resektionen war oft aber auch abhängig von der Wertung des histologischen Befundes einer vorangegangenen Probeexzision. Wurde der Tumor als maligne gedeutet (KROMPECHER, 1918; DUDITS und SZABO, 1935; SÖDERBERG und PADGETT, 1941; NOTTER und SÖDERBERG, 1953; KOK, 1953), erfolgte meist eine radikale Resektion der Geschwulst bis ins gesunde Gewebe hinein. Heute hat sich die schonende Resektion durchgesetzt, wobei der Tumor in toto entfernt und die angrenzenden Knochen zur Sicherheit oberflächlich abgetragen werden. Dabei werden unmittelbar mit dem Tumor verwachsene Zahnkeime ebenfalls entfernt. Nach EDER und SCHLEGEL (1960) erscheint allerdings im Einzelfall die Erhaltung der Mukosa möglich, sofern die Geschwulst submukös oder enossal lokalisiert ist.

In 10 der von uns in der Literatur gefundenen Fällen erfolgte eine Nachbestrahlung mit 550 - 4000 r (Tabelle I). Bei 7 Tumoren wurden Rezidive beobachtet, die jedoch alle auch nach mehrmaligem Auftreten chirurgisch beherrscht werden konnten.

H I S T O G E N E S E D E S T U M O R S

Obgleich die epitheliale Abstammung des melanotischen Ameloblastoms unbestritten ist, werden doch in der Literatur 3 verschiedene Entstehungstheorien diskutiert.

1. T h e o r i e d e r o d o n t o g e n e n A b s t a m m u n g

Sie beruht auf der Beobachtung, daß das Tumorgewebe in enger Beziehung zum parodontalen Epithel steht und sich häufig sogar in dieses fortsetzt (KROMPECHER, 1918; MUMMERY und PITTS, 1926; DUDITS und SZABO, 1935; SÖDERBERG und PADGETT, 1941; TIECKE und BERNIER, 1956; WILLIS, 1958; MITCHELL und READ, 1960; HENRY und BODIAN, 1960). WILLIS (1958) hat dies durch Untersuchungen von Serienschnitten mehrfach bestätigt.

Für diese Theorie spricht auch, daß die Ausreifung der Zahnanlagen zeitlich mit dem Auftreten des Tumors zusammentrifft. Dagegen bemerkt HELD (1965) allerdings, daß sich die Zahnanlagen in sehr unterschiedlichen Stadien der Reifung befinden. Er glaubt darin den Beweis für eine sekundäre und passive Einlagerung der Keime in den Tumor zu sehen.

Der Einwand (u. a. von SHAFER und FRISSEL, 1953), das eingelagerte Melaninpigment spreche gegen eine odontogene Abstammung, wurde mehrfach widerlegt (WILLIS, 1958; LURIE, 1961; KERR 1964; SATO, 1965). Nach SATO (1965) ist das normalerweise unpigmentierte Mundhöhlenepithel in der Lage, unter pathologischen Bedingungen (z. B. bei der Addison'schen Krankheit) Pigment in kleinen Mengen einzulagern.

Für die odontogene Theorie spricht außerdem der ähnliche histologische Aufbau dieses Tumors mit dem des "echten" Adamantinoms beim Erwachsenen, welches ebenfalls Melanin-pigmenteinlagerungen enthalten kann (LURIE, 1961; AISENBERG, 1953).

2. Theorie der Ableitung aus der Retinaanlage

Besonders im angelsächsischen Schrifttum wird häufig die These vertreten, daß der Tumor eine Art Choristom sei und von einer versprengten Retinaanlage abstamme (HALPERT und PATZER, 1947; MARTIN und FOOTE, 1951; SHAFER und FRISSEL, 1953; TRABUE und MARTIN, 1954; CALDWELL et al., 1955; VANEK, 1956; LUKAS, 1957; ALLEN et al., 1969). Diese Autoren vergleichen die großen pigmentierten Zellen des diskutierten Tumors mit denen des Pigmentepithels der Retina. Die kleinen unpigmentierten, fast nacktkernigen Zellen sollen denen des Stratum granulare der Retina ähnlich sehen.

Eindeutige Beweise für diese Theorie stehen allerdings noch aus. MARTIN und FOOTE (1951) gelang die Darstellung von Filamenten mit der Färbung nach CAJAL; CLARKE und PARSONS (1951) konnten mit Hilfe der Bodian'schen Färbung Plasmafortsätze zeigen, die sie als Achsenzyylinder werteten. Auch SATO et al. (1965) fanden nach der gleichen Methode gelegentlich kleine Silberfasern in den locker retikulär aufgebauten Tumorabschnitten.

Als Nachweis für das Vorliegen neurogener Elemente reichen diese Angaben allerdings nicht aus, da die erwähnten Färbemethoden nur für das Zentralnervensystem beweisenden Charakter haben

(EDER und SCHLEGEL, 1960).

STOWENS (1957) lehnt die obige Theorie mit dem Argument ab, daß die Retina in einem 7 mm langen Embryo schon völlig organisiert ist, der Oberkiefer sich jedoch erst zu formen beginnt. Außerdem sind Geschwülste gleichen Aufbaus im Auge und anderen Organen unbekannt (WILLIS, 1958).

3. Theorie des neuroektodermalen Atavismus

Sie wurde von STOWENS (1957) entwickelt und basiert auf der histologischen Ähnlichkeit der Tumorzellen mit denen des Organon vomeronasale.

Die mediale Wand des Jakobsonschen Organs ähnelt in ihrem Aufbau der Regio olfactoria und enthält zylindrische Epithelzellen, welche ein feines goldfarbenes Pigment enthalten, dessen Ursprung allerdings unbekannt ist. Zwischen ihnen und den pigmentierten Tumorzellen sieht STOWENS einen Zusammenhang.

Die kleineren nacktkernigen Zellen der Geschwulst erinnern ihn an die "Reservezellen", welche verstreut zwischen dem oben genannten Zylinderepithel des Jakobsonschen Organs liegen. STOWENS (1957) vergleicht die von ihm gefundene dritte Zellart, die Spindelzelle, mit Neuronen des Riechepithels.

STOWENS (1957) konnte allerdings allein mit dieser Theorie das Auftreten des Tumors außerhalb des Kieferbereiches nicht erklären. Unter Berücksichtigung vergleichender anatomischer Untersuchungen nahm er einen neuroektodermalen Atavismus an und schlug den Namen "Melanotisches Progonom" vor. Unter dem

Für die odontogene Theorie spricht außerdem der ähnliche histologische Aufbau dieses Tumors mit dem des "echten" Adamantinoms beim Erwachsenen, welches ebenfalls Melaninpigmenteinlagerungen enthalten kann (LURIE, 1961; AISENBERG, 1953).

2. Theorie der Ableitung aus der Retinaanlage

Besonders im angelsächsischen Schrifttum wird häufig die These vertreten, daß der Tumor eine Art Choristom sei und von einer versprengten Retinaanlage abstamme (HALPERT und PATZER, 1947; MARTIN und FOOTE, 1951; SHAFER und FRISSEL, 1953; TRABUE und MARTIN, 1954; CALDWELL et al., 1955; VANEK, 1956; LUKAS, 1957; ALLEN et al., 1969). Diese Autoren vergleichen die großen pigmentierten Zellen des diskutierten Tumors mit denen des Pigmentepithels der Retina. Die kleinen unpigmentierten, fast nacktkernigen Zellen sollen denen des Stratum granulare der Retina ähnlich sehen.

Eindeutige Beweise für diese Theorie stehen allerdings noch aus. MARTIN und FOOTE (1951) gelang die Darstellung von Filamenten mit der Färbung nach CAJAL; CLARKE und PARSONS (1951) konnten mit Hilfe der Bodian'schen Färbung Plasmafortsätze zeigen, die sie als Achsenzyylinder werteten. Auch SATO et al. (1965) fanden nach der gleichen Methode gelegentlich kleine Silberfasern in den locker retikulär aufgebauten Tumorabschnitten.

Als Nachweis für das Vorliegen neurogener Elemente reichen diese Angaben allerdings nicht aus, da die erwähnten Färbemethoden nur für das Zentralnervensystem beweisenden Charakter haben

(EDER und SCHLEGEL, 1960).

STOWENS (1957) lehnt die obige Theorie mit dem Argument ab, daß die Retina in einem 7 mm langen Embryo schon völlig organisiert ist, der Oberkiefer sich jedoch erst zu formen beginnt. Außerdem sind Geschwülste gleichen Aufbaus im Auge und anderen Organen unbekannt (WILLIS, 1958).

3. Theorie des neuroektodermalen Atavismus

Sie wurde von STOWENS (1957) entwickelt und basiert auf der histologischen Ähnlichkeit der Tumorzellen mit denen des Organon vomeronasale.

Die mediale Wand des Jakobsonschen Organs ähnelt in ihrem Aufbau der Regio olfactoria und enthält zylindrische Epithelzellen, welche ein feines goldfarbenes Pigment enthalten, dessen Ursprung allerdings unbekannt ist. Zwischen ihnen und den pigmentierten Tumorzellen sieht STOWENS einen Zusammenhang.

Die kleineren nacktkernigen Zellen der Geschwulst erinnern ihn an die "Reservezellen", welche verstreut zwischen dem oben genannten Zylinderepithel des Jakobsonschen Organs liegen. STOWENS (1957) vergleicht die von ihm gefundene dritte Zellart, die Spindelzelle, mit Neuronen des Riechepithels.

STOWENS (1957) konnte allerdings allein mit dieser Theorie das Auftreten des Tumors außerhalb des Kieferbereiches nicht erklären. Unter Berücksichtigung vergleichender anatomischer Untersuchungen nahm er einen neuroektodermalen Atavismus an und schlug den Namen "Melanotisches Progonom" vor. Unter dem

Begriff des Progonoms oder des im gleichen Sinne gebrauchten Progonoblastoms versteht man einen in geschwulstartiges Wachstum geratenen organoiden Gewebsteil, der nicht durch fetale Absprengung, sondern gesetzmäßig durch Rückschlag in phylogenetische Vorstadien eines Organs an einer bestimmten Körperstelle entstanden ist (MATHIAS, zit. nach SATO, 1965).

Mehrere Autoren schließen sich der obigen Theorie an (LURIE, 1961; MEDENIS et al., 1962; PORTER und CUMMINGS, 1963; LESKIEN, 1964; DECHAUME et al., 1966; VILASCO et al., 1966).

Da jedoch in keinem Fall das Vorliegen von neurogenen Elementen bewiesen werden konnte, muß auch diese Theorie im Bereich der Spekulation verbleiben.

T U M O R E N M I T
A T Y P I S C H E R L O K A L I S A T I O N

Wie aus Tabelle II ersichtlich, finden sich in der Literatur noch 14 weitere Tumoren, die zwar histologisch meist eine Ähnlichkeit mit dem melanotischen Ameloblastom aufweisen, aber von der atypischen Lokalisation her eine gesonderte Abhandlung erfordern.

An der großen Fontanelle wurden 6 Tumoren beobachtet, von denen einer noch gleichzeitig an Oberkiefer und Gaumen lokalisiert war. (CLARKE und PARSONS, 1951; KUHN et al., 1954; DAVIS, 1962; REYES et al., 1964; NEUSTEIN, 1967; ALLEN et al., 1969). Ein Fall trat am Schädeldach (ASHLEY, 1964), ein weiterer am Gaumen auf (BRATTON und ROBINSON, 1964). Zwei Autoren berichteten über Fälle am Nebenhoden (EATON und FERGUSON, 1956; FRANK und KOTEN, 1967), die restlichen über je eine Erkrankung in der Deltoid-region (BLANC et al., 1958), der Scapularegion (LURIE und ISAACSON, 1961) dem Uterus (SCHULZ, 1957) und dem hinteren Mediastinum (MISUGI et al., 1965).

Von diesen 14 Geschwülsten wurden 8 auf einen retinalen Ursprung zurückgeführt, 3 als Progonom bezeichnet, einer als melanotisches Adamantinom und ein weiterer als melanotisches Hamartom.

Ob alle diese aufgeführten dystopen Tumoren in die Reihe der typischen melanotischen Ameloblastome aufgenommen werden können, bleibt allerdings zweifelhaft, da sie bei genauem Studium der Originalarbeiten klinische und morphologische Differenzen aufweisen und somit ein inhomogenes Kollektiv darstellen (DAHLBÄCK

und THILANDER, 1964; KERR und PULLON, 1964; KOCH und HUTH, 1970).

Die größte Wahrscheinlichkeit für eine Zuordnung besteht wohl für die an der großen Fontanelle und sonstigen Schädelregionen aufgetretenen Tumoren. Sowohl ihr histologischer Aufbau als auch ihre Lokalisation sprechen für ein melanotisches Ameloblastom. Andererseits wird auch diskutiert, daß die melanotischen Ameloblastome nur eine pigmentierte Variante des unpigmentierten "echten" Adamantinoms darstellen, welches bekanntlich auch außerhalb des Kieferbereiches vorkommen kann. Unter Berücksichtigung dieser Theorie müßte auch mit atypischen Lokalisationen des melanotischen Ameloblastoms gerechnet werden (SATO et al., 1965).

L I T E R A T U R Ü B E R S I C H T

In einer Literatursammlung stellten KOCH und HUTH (1970) aus dem Weltschrifttum 59 Fälle über pigmenthaltige Kiefertumoren bei Säuglingen und Kleinkindern zusammen, die wir um 8 weitere Beobachtungen ergänzen. In Tabelle I sind alle Mitteilungen chronologisch aufgeführt.

Die Fälle von WINGLESWORTH (1952), KOK (1953), GRANT (1964), PAYNE (1964) und HÜBINGER (1964) können wir ebenso wie KOCH und HUTH nur unter Vorbehalt zitieren, da keine Originalarbeiten darüber veröffentlicht wurden und die Angaben nur auf persönlichen Mitteilungen der Autoren HALPERT und PATZER (1952), NOTTER und SÖDERBERG (1953) sowie KERR und PULLON (1964) beruhen.

Bei den Fällen von LURIE (1961) sowie von DUCKWORTH und SEWARD (1965) haben wir ebenfalls gewisse Vorbehalte, da bei diesen Patienten die Tumoren erst im Alter von 23 bzw. 24 Jahren auftraten. Da diese Geschwülste jedoch odontogene Strukturen und Melaninpigment enthielten, erscheint ihre Aufzählung gerechtfertigt.

Insgesamt wurden 14 verschiedene Bezeichnungen für die beschriebene Geschwulst angegeben. Bei weitem die meisten Autoren, insgesamt 31, gingen bei der Namensgebung von der Annahme aus, daß die Abstammung des Tumors odontogener Art sei. 14 Autoren haben sich dagegen HALPERS und PATZERS Theorie vom "Retina-Anlage-Tumor" angeschlossen, und in 11 Fällen wurde der Tumor als "Progonom" gedeutet. In 5 Fällen zeigt die Namensgebung

eindeutig die Annahme einer Malignität (KROMPECHER, 1918; DUDITS und SZABO, 1935; SÖDERBERG und PADGETT, 1941; NOTTER und SÖDERBERG, 1953; KOK, 1953). Die restlichen Verfasser bezeichnen die Geschwulst indifferent als "melanotischen Tumor".

Abbildung 1 verdeutlicht, daß der größte Teil der Erkrankungen innerhalb der ersten 6 Lebensmonate beobachtet wurde. Die nach dem 1. Lebensjahr beobachteten Geschwülste müssen wohl als Sonderfälle gerechnet werden.

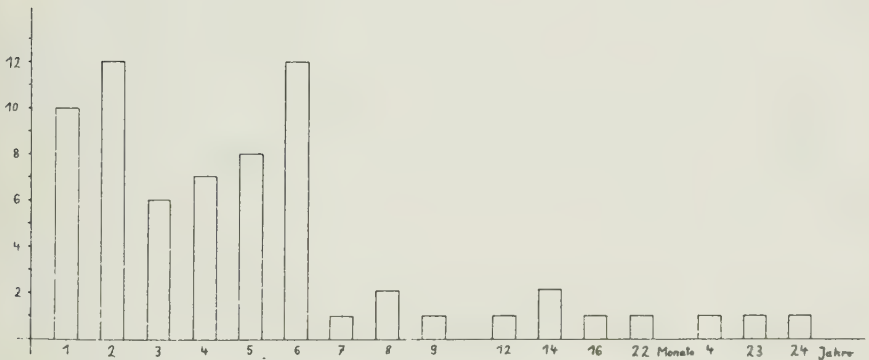


Abb. 1

ALTERSVERTEILUNG BEIM ERSTEN AUFTRETEN DER GESCHWULST

(In einigen Arbeiten erschienen keine Angaben über die erste Manifestation. Bei diesen konnte daher nur der Zeitpunkt der Aufnahme in die Klinik als Anhaltspunkt herangezogen werden)

Von 67 Patienten gehörten 27 dem männlichen und 34 dem weiblichen Geschlecht an. Bei 6 Mitteilungen fehlen entsprechende

Angaben.

Sämtliche von uns in Tabelle I aufgeführten Tumoren sind ausschließlich in den Knochen der Kiefer lokalisiert, davon 60 in der Maxilla und 7 in der Mandibula.

Die Häufigkeit der Lokalisation im Ober- und Unterkiefer verhält sich somit wie 8,57 : 1.

Insgesamt 4 Autoren beobachteten bei ihren Patienten ein multizentrisches Auftreten der Geschwulst auf engem Raum. (FIELD et al., 1950; JONES und WILLIAMS, 1960; HELD, 1965; PONTIUS et al., 1965).

Über eine Metastasierung wurde in keinem Fall berichtet.

Die Tumoren wurden ausnahmslos auf operativem Wege entfernt und bei 10 Patienten zusätzlich bestrahlt. In lediglich 7 Fällen trat ein Rezidiv auf, davon in jeweils einem Fall 2- bzw. 3-mal.

T A B E L L E N

abelle I

r.	Autoren	publiziert	Diagnose
1.	KROMPECHER.....	1918	Kongenitales Melanokarzinom
2.	MUMMERY und PITTS.....	1926	Melanotisches epitheliales Odontom
3.	DUDITS und SZABO.....	1935	Kongenitales Melanokarzinom
4.	SÖDERBERG und PADGETT...	1941	Pigmentiertes Teratom
5.	SÖDERBERG und PADGETT...	1941	Atypisches Melanoblastom
6.	HALPERT und PATZER.....	1947	Retina-Anlage-Tumor
7.	WASS.....	1948	Melanotisches Adamantinom
8.	FIELD et al.	1950	Melanotischer Tumor
9.	MARTIN und FOOTE.....	1951	Retina-Anlage-Tumor
10.	BATTLE et al.	1952	Pigmentiertes Adamantinom
11.	WINGLESWORTH.....	1952	Retinal-Anlage-Tumor
12.	NOTTER und SÖDERBERG....	1953	Kongenitales Melanokarzinom
13.	SHAFFER und FRISSEL.....	1953	Retina-Anlage-Tumor
14.	MACDONALD und WHITE.....	1953	Pigmentierte Epulis
15.	HÜNERWADEL.....	1953	Angeborener melanotischer Tumor "
16.	AISENBERG.....	1953	Melanotisches Ameloblastom
17.	KOK.....	1953	Melanosarkom
18.	TRABUE und MARTIN.....	1954	Retina-Anlage-Tumor
19.	CALDWELL et al.	1955	Retina-Anlage-Tumor
20.	TIECKE und BERNIER.....	1956	Melanotisches Ameloblastom
21.	TIECKE und BERNIER.....	1956	Melanotisches Ameloblastom
22.	TIECKE und BERNIER.....	1956	Melanotisches Ameloblastom
23.	TIECKE und BERNIER.....	1956	Melanotisches Ameloblastom
24.	TIECKE und BERNIER.....	1956	Melanotisches Ameloblastom
25.	TIECKE und BERNIER.....	1956	Melanotisches Ameloblastom
26.	VANEK.....	1956	Choristom retinalen Ursprungs
27.	LUCAS.....	1957	Retina-Anlage-Tumor

Alter	Ge- schlecht	Lokalisation	Behandlung	Rezidiv	Kontroll- zeit
2 Mon.	?	Max. re.	Operation		3 Mon.
5 Mon.	f	Max.	Operation		4 Jahre
1 Mon.	f	Max. li.	Operation + Bestrahlung		7 $\frac{1}{2}$ Mon.
1 Mon.	f	Max. re.	Operation + Bestrahlung		6 Jahre
3 Mon.	f	Max. li.	Operation + Bestrahlung		5 Jahre
6 Mon.	f	Max. re.	Operation		8 Mon.
5 Mon.	f	Mand. re.	Operation		2 Mon.
1 Mon.	f	Max.	Operation		5 Mon.
4 Mon.	f	Max. re.	Operation		8 Jahre
1 Mon.	m	Mand. re.	Operation	2 mal	6 Jahre
9 Mon.	m	Max.	Operation		9 Mon.
2 Mon.	m	Max. re.	Operation + Bestrahlung		9 Mon.
4 Mon.	f	Max. li.	Operation		5 Jahre
2 Mon.	m	Max. li.	Operation	1 mal	1 $\frac{1}{2}$ Jahre
6 Mon.	f	Max. li.	Operation		9 Jahre
2 Mon.	m	Max.	Operation		10 Jahre
14 Mon.	f	Max.	Operation		6 Jahre
2 Mon.	f	Max. re.	Operation	1 mal	1 Jahr
3 Mon.	m	Max. li.	Operation	1 mal	14 Mon.
4 Mon.	m	Mand. Front	Operation		?
6 Mon.	f	Mand. Front	Operation	1 mal	?
12 Mon.	f	Max.	Operation		5 Jahre
1 Mon.	f	Max. re.	Operation		2 Jahre
4 Mon.	m	Max. re.	Operation + Bestrahlung	1 mal	2 $\frac{3}{4}$ Jahre
3 Mon.	m	Max. li.	Operation		1 Jahr
14 Mon.	m	Max. li.	Operation		4 $\frac{1}{2}$ Jahre
6 Mon.	f	Max. li.	Operation		3 Jahre

Tabelle I (Fortsetzung)

Nr.	Autoren	publiziert	Diagnose
28.	STOWENS.....	1957	Melanotisches Progonom
29.	STOWENS.....	1957	Melanotisches Progonom
30.	STOWENS.....	1957	Melanotisches Progonom
31.	WILLIS.....	1958	Pigmentierte Epulis
32.	VALETTI und PATANE.....	1959	Melanotisches Adamantinom
33.	HENRY und BODIAN.....	1960	Kongenitale pigmentierte Epulis
34.	MITCHELL und READ.....	1960	Kongenitale pigmentierte Epulis
35.	MIYAKE und SUGAHARA.....	1960	Melanotisches Ameloblastom
36.	FOOTE.....	1960	Retina-Anlage-Tumor
37.	JONES und WILLIAMS.....	1960	Melanotisches Adamantinom
38.	EDER und SCHLEGEL.....	1960	Melanotischer Misch tumor
39.	LURIE.....	1961	Melanotisches Progonom
40.	DAHLBÄCK und THILANDER..	1962	Melano-Ameloblastom
41.	MEDENIS et al.	1962	Melanotisches Progonom
42.	KERR und WEISS.....	1963	Melanotisches Ameloblastom
43.	PORTER und CUMMINGS.....	1963	Melanotisches Progonom
44.	SATO et al.	1964	Kongenitales melanotisches Ameloblastom
45.	GRANT (s. KERR u. PULLON)	1964	Melanotisches Ameloblastom
46.	PAYNE (s. KERR u. PULLON)	1964	Retina-Anlage-Tumor
47.	HÜBINGER (s. KERR u. P.)	1964	Melanotisches Ameloblastom
48.	LESKIEN.....	1964	Melanotisches Progonom
49.	GORLIN.....	1964	Melanotischer Anlage-Tumor
50.	GORLIN.....	1964	Melanotischer Anlage-Tumor
51.	PONTIUS et al.	1965	Melano-Ameloblastom
52.	HELD.....	1965	Melano-Ameloblastom
53.	DUCKWORTH und SEWARD....	1965	Melanotisches ameloblastisches Odontom
54.	MARTENSSON et al.	1965	Benigner melanotischer Tumor

Alter	Ge- schlecht	Lokalisation	Behandlung	Rezidiv	Kontroll- zeit
6 Mon.	m	Max. li.	Operation		8 Jahre
1 Mon.	f	Max. li.	Operation		7 Jahre
2 Mon.	f	Max. re.	Operation		3 Jahre
$\frac{3}{4}$ Mon.	m	Max.	Operation		3 Jahre
1 Mon.	f	Max.	Operation + Bestrahlung		?
7 Mon.	m	Max. li.	Operation		$1\frac{3}{4}$ Jahre
3 Mon.	m	Max. re.	Operation		10 Mon.
2 Mon.	m	Max.	Operation + Bestrahlung		?
2 Mon.	m	Max.	Operation		?
2 Mon.	f	Max. re.	Operation	3 mal	6 Mon.
2 Mon.	?	Max. re.	Operation + Bestrahlung		4 Mon.
23 Jahre	f	Max. li.	Operation		?
3 Mon.	m	Max.	Operation		3 Jahre
22 Mon.	f	Max. re.	Operation		2 Jahre
3 Mon.	f	Mand. re.	Operation		$2\frac{1}{2}$ Jahre
$3\frac{2}{3}$ Jahre	?	Max. re.	Operation		?
6 Mon.	m	Mand. re.	Operation		?
5 Mon.	m	Max. re.	Operation		8 Jahre
6 Mon.	f	Max.	Operation		2 Jahre
3 Mon.	f	Max.	Operation		$1\frac{1}{2}$ Jahre
$4\frac{1}{2}$ Mon.	?	Max. li.	Operation		$2\frac{1}{4}$ Jahre
4 Mon.	f	Max.	Operation		3 Jahre
6 Mon.	m	Max.	Operation		2 Jahre
6 Mon.	?	Max. li.	Operation		2 Jahre
16 Mon.	m	Max. re.	Operation		?
24 Jahre	f	Max. li.	Operation		4 Jahre
5 Mon.	f	Max. re.	Operation + Bestrahlung		?

Tabelle I (Fortsetzung)

Nr.	Autoren	publiziert	Diagnose
55.	BORELLO und GORLIN.....	1966	Melanotischer neuroektodermaler Tumor
56.	DECHAUME et al.	1966	Melanotisches Progonom
57.	VILASCO et al.	1966	Melanotisches Progonom
58.	WILLIAMS.....	1967	Melanotisches Ameloblastom
59.	HENRY.....	1967	Melanotisches Ameloblastom
60.	NATHANSON und TEDESCHI..	1967	Melanotisches Progonom
61.	BAUGH.....	1968	Melano-Ameloblastom
62.	BOK.....	1968	Melanotisches Ameloblastom
63.	ALLEN et al.	1969	Retina-Anlage-Tumor
64.	ALLEN et al.	1969	Retina-Anlage-Tumor
65.	KOCH und HUTH.....	1970	Frühkindlicher melanotischer Kiefertumor
66.	CARLIER et al.	1970	Melano-Ameloblastom
67.	KVAKESTAD.....	1972	Melano-Ameloblastom

Alter	Ge- schlecht	Lokalisation	Behandlung	Rezidiv	Kontroll- zeit
3 Mon.	m	Max. li.	Operation + Bestrahlung		1 Jahr
3 $\frac{1}{2}$ Mon.	f	Max. re.	Operation		7 Mon.
8 Mon.	f	Max.	Operation		?
8 Mon.	m	Max. re.	Operation		6 Mon.
2 Mon.	m	Max. re.	Operation		2 Jahre
8 Mon.	f	Max. re.	Operation		6 Mon.
5 Mon.	m	Max. li.	Operation		9 Mon.
6 $\frac{1}{2}$ Mon.	f	Max. li.	Operation		1 Jahr
4 Mon.	f	Max. li.	Operation		9 Mon.
6 Mon.	f	Mand. Front	Operation		20 Jahre
6 Mon.	m	Max. re.	Operation		12 Jahre
1 Mon.	?	Max. re.	Operation		2 Jahre
7 Mon.	m	Max. li.	Operation		1 Jahr

Tabelle II

Nr.	Autoren	publiziert	Diagnose
1.	CLARKE und PARSONS.....	1951	Pigmentiertes Retinoblastom
2.	KUHN et al.	1954	Heterotopisches pigmentiertes Retinoblastom
3.	EATON und FERGUSON.....	1956	Retinoblastisches Teratom
4.	SCHULZ.....	1957	Retina-Anlage-Tumor
5.	BLANC et al.	1958	Melanotisches Progonom
6.	LURIE und ISAACSON.....	1961	Melanotisches Progonom
7.	DAVIS.....	1962	Retina-Anlage-Tumor
8.	REYES et al.	1964	Retina-Anlage-Tumor
9.	ASHLEY.....	1964	Melanotisches Adamantinom
10.	BRATTON und ROBINSON.....	1964	Orales Gliom
11.	MISUGI et al.	1965	Melanotisches Progonom
12.	NEUSTEIN.....	1967	Melanotisches Progonom
13.	FRANK und KOTEN.....	1967	Melanotisches Hamartom
14.	ALLEN et al.	1969	Retina-Anlage-Tumor

Alter	Ge- schlecht	Lokalisation	Behandlung	Rezidiv	Kontroll- zeit
5 Mon.	m	große Fontanelle	Operation		1 Jahr
1 Mon.	m	OK, Gaumen, große Fontanelle	Operation	1 mal	1 $\frac{1}{2}$ Jahre
5 Mon.	m	Nebenhoden	Operation		1 Jahr
67 Jahre	f	Uterus	Kürettage + Bestrahlung		Obduktion
5 Mon.	m	subkutane Deltoid- region			22 Mon.
12 Mon.	f	subkutane Skapula- region	Operation		?
3 Mon.	m	große Fontanelle	Operation		?
4 Mon.	f	große Fontanelle	Operation		?
?	m	Schädeldach	Operation		16 Mon.
1 Mon.	f	harter Gaumen	--		+ 3. Tag
2 Mon.	m	hinteres Mediastinum	Operation		?
6 Mon.	m	große Fontanelle	Operation		?
2 Jahre	m	Nebenhoden	Operation		keine
4 Mon.	m	große Fontanelle	Operation		7 Jahre

E I G E N E B E O B A C H T U N G

Säugling J. R., männlich, 2 Monate, Kb Nr. 829/72

Familienanamnese:

Besondere Erkrankungen sind in der Familie nicht bekannt.

Allgemeine Anamnese:

Der Säugling ist das zweite Kind seiner Eltern. Abgesehen von einer komplikationslos verlaufenen Phimoseoperation ist das Kind bisher nicht ernstlich krank gewesen.

Spezielle Anamnese:

Zwei Tage vor der Klinikeinweisung hatte die Mutter erstmalig eine Wucherung am linken Oberkiefer bemerkt.

Allgemeiner Befund:

2 Monate alter Säugling im altersentsprechenden Allgemeinzustand ohne Anhalt für allgemeine Erkrankungen. „

Laboruntersuchungen: Hb 14,68 g%, Ery. 4,59 Mill., Leuco. 7200, Stabk. 4, Segmentk. 72, Lympho. 13, Mono. 3, Eos. 3, Hkt. 43%.

Spezieller Befund:

Die Gesichtsschädelkonfiguration war durch eine derbe Schwellung im Bereich der linken Wange gestört.

I n t r a o r a l ergab sich ein pflaumengroßer, breitbasig auf dem linken Oberkieferalveolarfortsatz aufsitzender Tumor vom Eckzahn- bis zum Tuberbereich. Die Geschwulst war stellenweise knochenhart, stellenweise prall-elastisch und fluktuierend. Die Oberfläche erschien zum Teil dunkel durchschimmernd und zeigte deutlich feine Gefäßinjektionen. Ein Zahndurchbruch hatte

bisher noch nicht stattgefunden.



Röntgenbefund:

Auf den vorliegenden Aufnahmen (Panoramix OK und Schädel p. a.) war eine Knochendestruktion im Bereich des Gaumens nicht sicher nachweisbar.

P r o b e e x c i s i o n :

Bei der Probeexcision stellte sich im Bereich des aufgetriebenen Alveolarfortsatzes des linken Oberkiefers eine graue Tumorfläche unter der intakten Schleimhaut dar. Zwei kirsch kerngroße Gewebsteilchen wurden entnommen, die wegen des ungewöhnlichen klinischen Tumorbefundes an das Pathologische Institut der Universität Mainz (Direktor: Prof. Dr. Bredt) und das Pathologische Institut des Städt. Krankenhauses München-Schwabing (Direktor: Prof. Dr. Langer) gegeben wurden. Herrn Prof. Dr. Bredt und Herrn Prof. Dr. Langer danken wir für die Erlaubnis die histologischen Befunde an dieser Stelle veröffentlichen zu dürfen.

Histologische Beurteilung durch das Pathologische Institut der Universität Mainz:

Im Material aus dem linksseitigen Oberkiefertumor erkennt man oberflächlich regelrecht gestaltetes Plattenepithel. Im darunter gelegenen Bindegewebe beobachtet man größere und kleinere Absiedlungen von Geschwulstzellverbänden. Man findet kleine chromatindichte Kerne, die nur von schmalen Cytoplasmasäumen umgeben werden. Vielfach beobachtet man auch nacktkernige Formen. Es handelt sich um Absiedlungen eines malignen Tumors; am ehesten ist an ein Neuroblastom zu denken.

Histologische Beurteilung durch das Pathologische Institut des Städt. Krankenhauses München-Schwabing:

Man erkennt dichtgedrängte unterschiedlich breite Komplexe eines zellreichen Geschwulstgewebes, die durch zierliche ödematös aufgelockerte Bindegewebssepten voneinander getrennt sind. Die Tumorzellen selbst sind teilweise sehr cytoplasmareich und mit rund-

lichen bis breitovalen chromatinreichen Kernen versehen. Außerdem ist im Cytoplasma immer wieder ein sehr feinkörniges schwärzliches Pigment zu sehen.

Die Veränderungen entsprechen einem teilpigmentierten Melanom (Melanoblastom), das entweder primär in der Schleimhaut des Kiefers entstanden ist oder einer sekundären Metastase eines solchen Tumors entspricht.

O p e r a t i o n :

Unter der histologischen Diagnose eines malignen Tumors wurde am 23. 10. 1972 die Geschwulst operativ entfernt (Operateur: Prof. Dr. Dr. Scheunemann). Es folgte eine typische halbseitige Oberkieferresektion links mit Opferung der Zahnkeime 61 - 65. Die Schnittfläche des Tumors zeigte eine deutliche grau-braune Färbung. Die Resektion mußte bis zur Schädelbasis ausgedehnt werden, da die Geschwulst entlang des Flügelfortsatzes nach cranial vorgewachsen war.

Der postoperative Verlauf und die Wundheilung verliefen komplikationslos. Am 17. 11. 1972 konnte der kleine Junge bei gutem Allgemeinbefinden nach Hause entlassen werden.

Auch die weitere Entwicklung des kleinen Patienten verlief ungestört. Er ist jetzt seit 3 Jahren rezidivfrei.

H i s t o p a t h o l o g i s c h e r B e f u n d
d e s O p e r a t i o n s p r ä p a r a t e s

(Pathologisches Institut am Städt. Krankenhaus München-Schwabing,
Direktor Prof. Dr. Langer; E.Nr. 18785/72):

Untersucht wurden 2 kirsch kern- bis haselnußgroße Gewebsteil-
chen mit gleichmäßig grauer Schnittfläche: Das Tumorgewebe
besteht aus einem lockeren, nur wenig kollagenhaltigen Binde-
gewebe, in dem man immer wieder zahlreiche Nester von zytoplas-
mareichen Zellen findet, die als wesentliches Charakteristikum
eine häufige Ablagerung eines fast schwarzen feinkörnigen Melanin
pigmentes aufweisen und außerdem immer wieder zur Bildung von
gefäßähnlichen Spalten neigen. Diese Tumorzellen, meist polygonal
bis kubisch, zeichnen sich durch rundliche Kerne von mittlerem
Chromatingehalt aus. Sie bilden einerseits Gruppen, anderseits
kleine Stränge, die in dem bereits erwähnten Bindegewebe liegen.
Beim zweiten Gewebsteilchen handelt es sich um das gleiche
Geschwulstgewebe, das hier größere netzartig untereinander zu-
sammenhängende solide Bänder darstellt, wobei die Zellen außer-
ordentlich cytoplasmaarm sind, aber immer wieder das oben be-
schriebene feinkörnige schwärzliche Pigment^r enthalten. Mitosen
kommen gelegentlich vor.

Die Diagnose lautete Congenitaler melanotischer Tumor (Melano-
tisches Ameloblastom).

Vom pathologischen Institut der Universität Mainz wurde dieser
Befund bestätigt.

D I S K U S S I O N

Beim melanotischen Ameloblastom handelt es sich um einen seltenen Tumor, der sich klinisch sehr einheitlich darstellt. Besonders typisch ist das Auftreten der Geschwulst in den ersten Lebensmonaten - bevorzugt am Alveolarfortsatz des Oberkiefers - sowie das rasche Wachstum, welches jedoch nie mit allgemeinen Krankheitssymptomen einhergeht.

Auch der von uns beobachtete Fall zeigt dieses typische Bild und läßt sich leicht in die Reihe der in der Literatur mitgeteilten Berichte einordnen.

Selten jedoch erscheint im Schrifttum die von uns beobachtete Gefäßzeichnung auf der die Geschwulst bedeckenden Schleimhaut. Nur KOCH und HUTH (1970) beschreiben in ihrem Fall "mäßige Gefäßinjektionen".

Vergleichsweise häufig wird dagegen über Röntgenbefunde berichtet, die eine nur geringe Ausdehnung des Tumors vermuten lassen. Wie auch in unserem Fall stellte sich dann während der Operation heraus, daß weit mehr infiltrierte Knochensubstanz geopfert werden muß, als ursprünglich angenommen.

Histologisch zeigte sich in unserem Fall ein ausgeprägtes infiltratives Wachstum, welches auch von NOTTER und SÖDERBERG (1953), SATO et al. (1965) und VILASCO et al. (1966) beschrieben wird. Dieser Befund kann ein malignes Wachstum des Tumors vortäuschen. Auch die von einigen Autoren beobachteten atypischen Mitosen (DUDITS und SZABO, 1935; HELD, 1965) weisen in diese Richtung.

Nach einer Probeexzision wurden in unserem Fall ebenfalls histologische Verdachtsdiagnosen wie Oberkiefersarkom, Melanom und Neuroblastom genannt. Nach eingehender histologischer Aufarbeitung des Operationspräparates bestand jedoch kein Zweifel mehr an der Diagnose eines melanotischen Ameloblastoms.

Nur die Autoren KROMPECHER (1918), DUDITS und SZABO (1935), SÖDERBERG und PADGETT (1941), NOTTER und SÖDERBERG (1953) sowie KOK (1953) sehen in dem beschriebenen Tumor ein Malignom, was sich schon in der von ihnen benutzten Nomenklatur ausdrückt.

Histologisch zeigt unser Fall die gleichen Charakteristika entsprechend den in der Literatur beschriebenen Tumoren. Wir fanden jedoch, daß auch ein Teil der nacktkernigen Zellen unseres Tumors Pigmenteinlagerungen enthalten, welche sonst nur in den großen zytoplasmareichen Zellen vorkommen.

Trotz der von den meisten Autoren festgestellten Benignität dieses Tumors sollte auf Grund des schnellen Wachstums chirurgisch so frühzeitig wie möglich interveniert werden, um einen zu großen Knochenverlust zu vermeiden. Im allgemeinen hat sich heute die schonende Resektion durchgesetzt, wobei der Tumor in toto entfernt und der angrenzende Knochen zur Sicherheit oberflächlich abgetragen wird. Bei unserem Patienten waren wir wegen der großen Ausdehnung gezwungen, bis zur Schädelbasis zu resezieren und eine Halbseitenresektion des Oberkiefers durchzuführen.

CARLIER et al. (1970) empfehlen ein Ausschälen des Tumors mit anschließender Kürettage bei deutlicher Abgrenzung des tumorösen

vom gesunden Gewebe, dagegen aber die Resektion "en bloc" bei infiltrativem Wachstum.

Einhelligkeit herrscht über die Notwendigkeit des Opfern von Zahnkeimen, die mit dem Tumor verwachsen sind.

Anlaß zu Fehlinterpretationen geben nach KOCH und HUTH (1970) Probeexcisionen. Wir können uns diesem Urteil nur anschließen, da auch bei uns die Größe der Gewebeprobe nicht ausreichte, um sofort die richtige Diagnose zu stellen. Erst die Übersicht über die gesamte resezierte Geschwulst brachte die Diagnose "Melanotisches Ameloblastom".

Rezidive sind äußerst selten. Sie traten bisher nur in 7 Fällen auf (BATTLE et al., 1952; MACDONALD und WHITE, 1953; TRABUE und MARTIN, 1954; CALDWELL et al., 1955; THIECKE und BERNIER, 1956; JONES und WILLIAMS, 1960).

Unter Anwendung einer frühzeitigen chirurgischen Behandlung kann man die Prognose des melanotischen Ameloblastoms als "günstig" bezeichnen.

Z U S A M M E N F A S S U N G

Das melanotische Ameloblastom ist ein äußerst seltener Kiefer-tumor im Kindesalter, welcher nach unserer Kenntnis im Welt-schrifttum bisher 67 mal beschrieben wurde. Dazu kommen noch 14 weitere Fälle mit atypischen Lokalisationen. An Hand der Literatur wird versucht, ein einheitliches Bild dieses Tumors und seiner ungeklärten Entstehungstheorien zu zeichnen.

Ein Fall aus der kieferchirurgischen Klinik Mainz wird den übrigen Beobachtungen gegenübergestellt.

Die Diagnose läßt sich an Hand der typischen klinischen und histologischen Charakteristika der Geschwulst stellen. Auf differentialdiagnostische Schwierigkeiten wird hingewiesen.

Trotz des schnellen und häufig auch infiltrativen Wachstums ist der Tumor als "gutartig" zu bezeichnen, und die Prognose ist bei rechtzeitigem chirurgischen Eingriff günstig.

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1. AISENBERG, M.S. : Histopathology of ameloblastomas.
Oral Surg. Med. Path. 6 (1953) 1111.
2. ALLEN, M.S., : "Retinal Anlage" Tumors.
W. HARRISON und Amer. J. clin. Path. 51 (1969) 309.
R.A. JAHRSDOERFER
3. ASHLEY, D.J.B. : Melanotic "adamantinoma" of the skull.
J. Path. Bact. 87 (1964) 179.
4. BATTLE, R.J.V., : Pigmented adamantinoma.
J.H. HOVELL und Brit. J. Surg. 39 (1952) 368.
H. SPENCER
5. BAUGH, W.B., : Melanoameloblastoma: report of a case.
R. POLACHEK und J. oral Surg. 26 (1968) 542.
D.N. HALIKIS
6. BLANC, W.A., : Melanotic progonoma ("retinal anlage
P. ROSENBLATT und tumor") of the shoulder of an infant.
J.A. WOLFF Cancer 11 (1958) 959.
7. BOK, P. : Een melanotisch ameloblastoom.
Nederl. T. Tandheelk 75 (1968) 367.
8. BORELLO, E.D. und : Melanotic neuroectodermal tumor of
R.J. GORLIN infancy - a neoplasm of neural crest
origin.
Cancer 19 (1966) 196.
9. BRATTON, A.B und : Gliomata of the nose and oral cavity.
S.H.G. ROBINSON J. Path. Bact. 58 (1946) 643.

10. CALDWELL, J.B., : Retinal anlage tumor of the maxilla.
K.F. ERNST und Oral Surg. Med. Path. 8 (1955) 796.
H.C. THOMPSON
11. CARLIER, G., : Un cas de melano-ameloblastome.
M. DONAZZAN, Acta stomatol. Belg. 67 (1970) 309.
F. VANDENBUSSCHE,
B. GOSSELIN und
J. DURA
12. CLARKE, B.E. und : An embryological tumor of retina
H. PARSONS anlage involving the skull.
Cancer 4 (1951) 78.
13. DAHLBÄCK, I.O. und : Melanoameloblastoma - report of a
H. THILANDER case and critical review of the
literature.
Odont. 72 (1964) 44.
14. DAVIS, R.L. : Slide seminar. 38th Annual Meeting of
the American Association of Neuro-
pathology.
Atlantic City N. J., June 1962, Case I
15. DECHAUME, M., : A propos d'un cas de melanotic progenoma
J. CAUHEPE, Revue de Stomatologie 1966, 67, nr. 6,
J. PAYEN und 321.
M. PERI
16. DUCKWORTH, R. und : A melanotic ameloblastic odontoma.
G.R. SEWARD Oral Surg. Med. Path. 19 (1965) 73.
17. DUDITS, A. und : Kongenitales Melanokarzinom des
B. SZABO Oberkiefers.
Mschr. Kinderheilkunde 63 (1935) 294.

18. EATON, W.L. und : A retinoblastic teratoma of the
J.P. FERGUSON epididymis.
Cancer 9 (1956) 718.
19. EDER, M. und : Über einen melanotischen Misch tumor
P. SCHLEGEL im frühkindlichen Kiefer.
Kieferchirurgie 2 (1960) 1242.
20. FIELD, H.J., : Melanotic tumor of the maxilla in an
A.A. ACKERMANN und infant - Case report.
M. KANNERSTEIN J. Newark Beth Israel Hosp. 1 (1950)
286.
21. FOOTE, F.W. : Proceedings of the 26th Seminar of the
American Society of Clinical
Pathologists 26 (1961) 41.
22. FRANK, G.L. und : Melanotic hamartoma ("retinal anlage
J.W. KOTEN tumor") of the epididymis.
J. Path. Bact. 93 (1967) 549.
23. GORLIN, R.J. : Southern California Tumor Tissue
Registry. Semiannual Slide Conference,
March 21, Los Angeles, Calif. 1964.
24. GRANT : Zit. nach KERR und PULLON.
Oral Surg. Med. Path. 18 (1964) 759.
25. HALPERT, B. und : Maxillary tumor of retinal anlage.
R. PATZER Surgery 22 (1947) 837.
26. HELD, A.J. : Der kongenitale melanotische Kiefer-
tumor.
Dtsch. Zahnärztl. Z. 20 (1965) 1, 4.

27. HENRY, T.C. : The melanotic ameloblastoma.
Trans. Congr. Int. Ass. Oral Surg. 40
(1967).
28. HENRY, T.C. und : A case of pigmented congenital epulis.
M. BODIAN Brit. J. Surg. 47 (1960) 574.
29. HÜBINGER : Zit. nach KERR und PULLON.
Oral Surg. Med. Path. 18 (1964) 759.
30. HÜNERWADEL, M. : Ein kongenitaler melanotischer Tumor
am Oberkiefer eines sechsmonatigen
Säuglings.
Schweiz. Mschr. Zahnheilk. 63 (1953)
1029.
31. JONES, P. und : A case of multicentric melanotic
A. WILLIAMS adamantinoma.
Brit. J. Surg. 48 (1960) 282.
32. KERR, D.A. und : Pigmented ameloblastoma of the mandible
A.W. WEISS Report of a case.
Oral Surg. Med. Path. 16 (1963) 1339.
33. KERR, D.A. und : A studie of the pigmented tumors of
P.A. PULLON the jaws of infants (melanotic
ameloblastoma, retinal anlage tumor,
progonoma).
Oral Surg. Med. Path. 18 (1964) 759.
34. KOCH, H. und : Der melanotische Kiefertumor im
F. HUTH Säuglingsalter. Eine Literaturübersicht
sowie ein Beitrag zur Klinik, Therapie
und Histologie mit einem eigenen Fall.
Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilk. 5
(1970) 226.

35. KOK : Zit. nach NOTTER und SÖDERBERG.
Acta radiol. (Stockh.) 40 (1953) 54.
36. KROMPECHER, E. : Zur Histogenese und Morphologie der
Adamantinome und sonstiger Kiefer-
geschwülste.
Beitr. path. Anat. 64 (1918) 165.
37. KUHN, R., : Le retinoblastoma pigmentaire
F. CABANNE und hétérotopique - Rapport d'un cas
R. GARNEAU et étude générale.
Sem. Hôp. Paris 30 (1954) 178.
38. KVÅKESTAD, T.A. : Melanoameloblastomet. Kort oversikt
med kasuistikk.
Norske Tannlaegeforen Tid 82 (1972)
84.
39. LESKIEN, O. : Ein Beitrag zur Kasuistik der
melanotischen Tumoren (Progonoma
melanotica) im Säuglingsalter.
Dtsch. zahnärztl. Z. 19 (1964) 916.
40. LUCAS, R.B. : Retinal anlage tumor of the maxilla.
Brit. J. Cancer 11 (1957) 26.
41. LURIE, H.J. : Congenital melanocarcinoma, melanotic
adamantinoma, retinal anlage tumor;
progonoma, and pigmented epulis of
infancy; summery and review of the
literature and report of the first
case in an adult.
Cancer 14 (1961) 1090.

42. LURIE, H.I. und ISAACSON : A melanotic progenoma in the scapula region.
Cancer 14 (1961) 1088.
43. MACDONALD, A.M. und M. WHITE : Pigmented congenital epulides of neuroepithelial origin. The description of a further case with successful excision and survival.
Brit. J. Surg. 41 (1954) 610.
44. MARTENSON, G., G. NOTTER und G. SÖDERBERG : Benign melanotic tumor of the infantile jaw.
Oral Surg. Med. Path. 20 (1965) 632.
45. MARTIN, H. und F.W. FOOTE : A third case of so-called retinal anlage tumor.
Cancer 4 (1951) 86.
46. MEDENIS, R., D.P. SLAUGHTER und T.K. BARBER : Melanotic progenoma in childhood.
Pediatrics 29 (1962) 600.
47. MIYAKE, S. und M. SUGAHARA : A case of melanotic ameloblastoma found in the anterior maxilla of a two-month-old male infant.
Acta Path. Jap. 10 (suppl.) (1960) 657.
48. MISUGI, K., H. OKAJIMA, W.A. NEWTON, D.R. KMETZ und A.A. de LORIMIER : Mediastinal origin of a melanotic progenoma or retinal anlage tumor. Ultrastructural evidence for neural crest origin.
Cancer 18 (1965) 477.

49. MITCHELL, W.M. und : Congenital pigmented epulis in a
T.T. READ 3-month infant.
J. Path. Bact. 80 (1960) 83.
50. MUMMERY, J.H. und : A melanotic epithelial odontome in
A.T. PITTS a child.
Proc. roy. Soc. Med. 19 (1926) 11.
51. NATHANSON, N.R. : Melanotic progonoma, a tumor of infancy.
und L.G. TEDESCHI Oral Surg. 23 (1967) 354.
52. NEUSTEIN, H.B. : Fine structure of a melanotic
progonoma or retinal anlage tumor
of the anterior fontanel.
Exp. molec. Path. 6 (1967) 131.
53. NOTTER, G. und : Ein Fall von sogenanntem Melano-
G. SÖDERBERG carcinoma congenitum processus
alveolaris (Krompecher).
Acta radiol. (Stockh.) 40 (1953) 54.
54. PAYNE : Zit. nach KERR und PULLON.
Oral Surg. Med. Path. 18 (1964) 759.
55. PONTIUS, E.E., : Multicentric melanoameloblastoma
M.D. DZABIS of the maxilla.
J.A. FOSTER Cancer 18 (1965) 381.
56. PORTER, J.E. und : Melanotic progonoma of the maxilla.
G.O. CUMMINGS Arch. Path. 76 (1963) 267.
57. REYES, H.A., : "Retina anlage tumor of infancy".
A. GONZALES-ANGULO, Report of a case occuring in the
A. NAVARRETE-REYNA anterior fontanel.
J. Pediat. 64 (1964) 268.

58. SATO, E., : Das melanotische Ameloblastom.
W. FENNER und Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilk. 4
F. NIEDOBITEK (1965) 16.
59. SCHULZ, D.M. : A malignant, melanotic neoplasm of
the uterus resembling the "retinal
anlage" tumors.
Amer. J. clin. Path. 28 (1957) 524.
60. SHAFER, W.G. und : The melanoameloblastoma and retinal
C.T. FRISSELL anlage tumors.
Cancer 6 (1953) 360.
61. SÖDERBERG, N.B. : Two unusual melanomas of alveolus
und E.C. PADGETT and maxilla.
Amer. J. Orthodont. 27 (1941) 270.
62. STOWENS, D. : A pigmented tumor of infancy: the
melanotic progenoma.
J. Path. Bact. 73 (1957) 43.
63. TIECKE, R.W. und : Melanotic ameloblastoma.
J.L. BERNIER Oral Surg. 9 (1956) 1197.
64. TRABUE, J.C. und : An additional case report of tumor
B.C. MARTIN of retinal anlage of maxilla.
Plast. reconstr. Surg. 14 (1954) 160.
65. VALETTI, L. und : Un raro caso di adamantinoma melanotico
E. PATANE en un lattante.
Arch. ital. Pediat. 20 (1959/60) 272.
66. VANEK, J. : Choristom retinalen Ursprungs im
Oberkiefer bei einem Säugling.
Zbl. allg. Path. path. Anat. 95
(1956) 221.

67. VILASCO, J., : A propos d'un cas de progonome
L. CORNET und melanotique.
R. CAMAIN Rev. de Stomatologie, 1966, 67,
nr. 6, 312.
68. WASS, S.H. : Melanotic adamantinoma of the mandible
in a child aged 5 months.
Proc. roy. Soc. Med. 41 (1948) 281.
69. WILLIAMS, A.O. : Melanotic ameloblastoma ("progonoma")
of infancy showing osteogenesis.
J. Path. Bact. 93 (1967) 545.
70. WILLIS, R.A. : The histogenesis of the pigmented
epulis of infancy.
J. Path. Bact. 76 (1958) 89.
71. WINGLESWORTH : Zit. nach HALPERT.
Oral Surg. Med. Path. 5 (1952) 993.

Herrn Professor Dr. Dr. Hausamen möchte ich
an dieser Stelle für die Überlassung des
Themas sowie für die jederzeit gewährte
Unterstützung herzlich danken.

L E B E N S L A U F

Berndt Wolfgang Klaus

Geboren: am 9. 3. 1949 in Hamburg
Vater: Wolf-Dietrich Klaus; techn. Kfm.
Mutter: Hilde Klaus, geb. Werner; Hausfrau
Schulbesuch: 1. von 1955 - 1959 Goetheschule Mainz
2. von 1959 - 1968 Gutenberg-Gymnasium Mainz
Ablegen der Reifeprüfung am 18. 6. 1968

Am 1.4. 1969 wurde ich zur Ableistung meines Wehrdienstes zur Bundeswehr eingezogen. Dort legte ich die Sanitätsprüfung mit dem Ergebnis "gut" ab und arbeitete darauf noch 5 Monate in der kieferchirurgischen Abteilung des Zentrallazarettes in Koblenz. Auf Grund der Annahme zum Studium der Zahnmedizin wurde ich vorzeitig entlassen.

Ich begann mein Studium im Sommersemester 1970 und legte die zahnärztliche Vorprüfung im Oktober 1972 ab.

Am 23. 5. 1975 bestand ich das zahnärztliche Staatsexamen mit dem Gesamtergebnis "gut".

Zum 15. 7. 1975 trat ich als wissenschaftlicher Assistent eine Stellung in der Poliklinik für zahnärztliche Chirurgie der Klinik und Poliklinik für Zahn-, Mund- und Kieferkrankheiten der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz an.

